UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1952-1953 — N° 146

A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le Lundi 6 Juillet 1953

par

Claude BERDEU

Née le 5 Juillet 1927 à NAY (Basses-Pyrénées)

Examinateurs de la Thèse { MM. PIÉCHAUD, professeur, *Président*
JOULIA, professeur
LE COULANT, agrégé
LAUMONIER, agrégé } *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMMARCELLI FRÈRES
80 bis, Cours de l'Argonne

1953

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1952-1953 — N° 146

A propos d'un cas d'agénésie pulmonaire

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le Lundi 6 Juillet 1953

par

Claude BERDEU

Née le 5 Juillet 1927 à NAY (Basses-Pyrénées)

Examinateurs de la Thèse { MM. PIÉCHAUD, professeur, *Président*
JOULIA, professeur
LE COULANT, agrégé
LAUMONIER, agrégé } *Juges*

BORDEAUX
IMPRIMERIE SAMMARCELLI FRÈRES
80 bis, Cours de l'Argonne

1953

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPÉRIÉ, CHELLE
DOYEN : M. PORTMANN. — **ASSESSEUR :** M. SIGALAS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, GUYOT, ANDÉRODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, LABAT, CHARRIER, DUBREUIL, MACHEBŒUF, CRUCHET

PROFESSEURS :

	MM.
Clinique médicale	CREYX / BROUSTET
Clinique chirurgicale	PAPIN / MASSÉ
Clinique d'accouchements	RIVIÈRE
Clinique gynécologique	MAGENDIE
Anatomie pathologique et microscopique clinique	DE GRAILLY
Anatomie	DUFOUR
Anatomie générale et histologie	MAYER
Hygiène et Clinique de la tuberculose	PIÉCHAUD
Médecine légale et médecine du travail	DERVILLÉE
Electroradiologie et Clinique d'électricité médicale	REBOUL
Chimie	MESNARD
Matière médicale	GOLSE
Pharmacie	VITTE
Physiologie	FABRE
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN
Zoologie et parasitologie	SIGALAS
Pathologie générale et expérimentale	SARIC

	MM
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	POUYANNE
Clinique des maladies infectieuses	AUBERTIN
Chimie biologique et médicale	TAYEAU
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT
Médecine coloniale et Clinique des maladies exotiques	BONNIN
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ
Botanique et cryptogamie	GIRARD
Thérapeutique	N...

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. PERRENS (Maladies mentales), BLANQUET (Physique pharmaceutique)

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS :

	MM.
Parasitologie	PAUTRIZEL
Physiologie	Mlle ROUGIER
Bactériologie	MOUSTARDIER
Anatomie pathologique	LÉGER
Anatomie	RIGAUD

	MM.
Pharmacie (1re section)	R. GOLSE
Pharmacie (2e section)	MASQUELIER / QUILICHINI
Pharmacie (3e section)	CAZAUX
Biochimie médicale	NEUZIL
Pathologie expérimentale	FAURE

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.
Médecine générale	DUBARRY / F.-J. TRAISSAC / BERGOUIGNAN / LENG-LEVY / LAVIGNOLLE / MORETTI
Chirurgie générale	LAUMONIER / CHAVANNAZ / VILLAR / TINGAUD / DE PAULIS

	MM.
Obstétrique	CHASTRUSSE / FAUGÈRE
Ophtalmologie	BESSIÈRE
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT
Pédiatrie et puériculture	VERGER
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE
Electro-radiologie	LACHAPÈLE
Odonto Stomatologie	BENOIT
Urologie	LANGE

AGRÉGÉ LIBRE :

M. MAHON (Obstétrique).

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER
Accouchements	CHASTRUSSE
Puériculture	VERGER / PÉRY
Législation pharmaceutique	POPLAWSKI / COUSTOU
Anatomie	N...
Cryptogamie	LAUBIE

	MM.
Organographie et physiologie végétale	TEMPÈRE
Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Chimie analytique	BABIN
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER / VILLAR
Zoologie pharmaceutique	BAILENGER

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MA GRAND-MERE.

A MES PARENTS.

A MES FRERES ET SŒUR.

A MES AMIS.

A Monsieur le Docteur R. COHEN,

Ancien Chef de Clinique à la Faculté,
Ancien Interne des Hôpitaux de Paris,
Médecin-Directeur du Sanatorium des Etudiants de France,
Chevalier de la Légion d'honneur.

Qui nous a orienté vers la phtisiologie.
En hommage de notre très respectueuse reconnaissance.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur agrégé LAUMONIER

Chirurgien des Hôpitaux,
Officier d'Académie.

qui nous a donné le sujet de cette thèse.
En hommage de notre très respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Professeur agrégé LE COULANT

Médecin dermato-vénéréologiste des hôpitaux
Chef du Laboratoire de la Clinique dermatologique
Officier d'Académie

Hommages respectueux.

Monsieur le Professeur JOULIA

Professeur de la clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique,
Chevalier de l'ordre serbe de Saint-Sava
Médecin consultant régional de dermato-vénéréologie
Directeur du Centre régional de prophylaxie antivénérienne
Directeur du Laboratoire départemental de sérologie

Hommages respectueux.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. PIECHAUD,

Professeur d'Hygiène et de Clinique de la Tuberculose,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Chevalier de l'Ordre de la Santé publique,
Croix de Guerre,
Médaille des Epidémies,
Officier de l'Instruction publique,
Fellow in the American College of the Chest Physicians.

Qui nous a fait le très grand honneur
de présider notre jury de thèse.
En hommage très respectueux.

INTRODUCTION

L'agénésie pulmonaire est une malformation rare comme le montre une revue soigneuse de la littérature qui n'en cite jusqu'ici que 85 cas.

Certains auteurs ont voulu attribuer un sens différent aux termes aplasie et agénésie. Il serait heureux de se conformer à un usage précis de ceux-ci et avec Schneider, nous admettrons que :

— Les termes d'agénésie ou d'aplasie d'un poumon signifient tous les deux l'absence totale de toute une moitié de l'appareil respiratoire.

— Le terme hypoplasie concerne les cas de formation incomplète du poumon.

Nous rapportons dans cette étude un cas d'agénésie pulmonaire totale gauche constatée durant la vie chez une fillette de 8 ans.

A propos de cette observation, nous avons fait une revue générale des cas rapportés jusqu'ici dans la littérature. Nous nous aperçevons, à cet effet, que le nombre des cas publiés est sensiblement croissant ces dernières années, grâce à la multiplication des examens systématiques. Par ailleurs, le développement des méthodes d'exploration bronchique (bronchographie lipiodolée et bronchoscopie) permet d'en faire le diagnostic durant la vie alors que la majorité des cas publiés jusqu'ici était une découverte d'autopsie.

L'origine de cette malformation pulmonaire est encore très obscure. Elle paraît liée à une embryopathie très précoce puisque la bifurcation trachéale semble se faire, chez l'embryon, vers la quatrième semaine.

Il nous a paru intéressant, à ce sujet, de faire un rappel embryologique de l'appareil respiratoire.

Nous nous attachons ensuite, nous appuyant sur tous les cas cités, à dresser un tableau clinique de la malformation, ce qui nous donnera quelques éléments de diagnostic.

Le problème du diagnostic exact est très délicat, en effet, bien que facilité, ces dernières années, par la bronchographie et l'angiocardio-pneumographie.

Nous terminerons cette étude en abordant le pronostic chez des malades atteints d'une telle malformation. Celui-ci est basé surtout sur la non-association d'autres malformations (cardiaques et rénales, les plus importantes) et sur le traitement préventif des infections qui pourraient atteindre le poumon présent.

OBSERVATION RAPPORTÉE

Aline D..., née en juin 1945, est adressée à M. le Professeur Piéchaud en mai 1951 pour cortico-pleurite de la base gauche.

Antécédents héréditaires.

Son père et sa mère ont 30 ans, sont en bonne santé et sans passé pathologique notable. Il ne s'agit pas d'une union consanguine.

Pendant sa gestation qui fut tout à fait normale, la mère n'a présenté ni rubéole, ni aucune autre maladie.

Chez les parents et les collatéraux, pas de malformations congénitales, pas de spécificité.

Antécédents collatéraux.

Ni frère, ni sœur.

Antécédents personnels.

Née à terme.

A 9 mois, broncho-pneumonie.

A 3 ans, ablation des amygdales et des végétations.

A 4 ans, coqueluche.

Cuti-réaction négative en avril 1950, positive en avril 1951.

Histoire de la maladie.

En mai 1951, la petite malade est adressée à M. le Professeur Piéchaud pour cortico-pleurite de la base gauche.

L'*examen* pratiqué à ce moment-là montre :

Une enfant de 6 ans, pâle, menue mesurant 1 m. 04 et pesant 14 kg. 900, ce qui dénote un retard statural et surtout pondéral.

Elle présente une légère scoliose à convexité gauche.

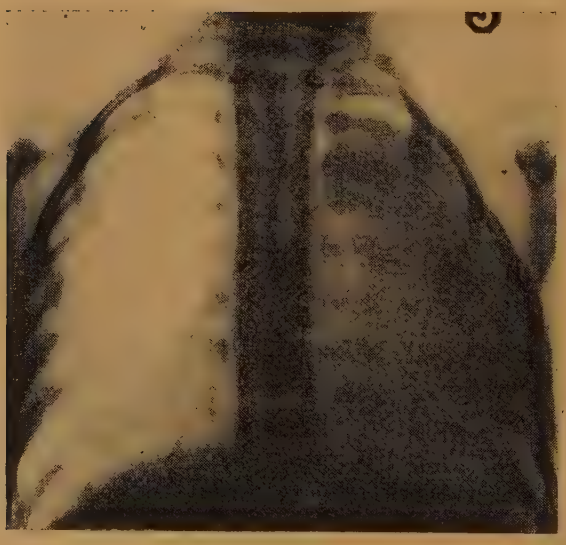
La température est régulière, normale.

Signes fonctionnels.

L'enfant tousse peu, ne crache pas.

Elle n'est pas dyspnéique, ni cyanosée.

CLICHE I.
Radiographie de face.



CLICHE II.
Tomographie. Peau III.

Signes cliniques.

Hémithorax gauche pratiquement immobile.

Diminution importante de la sonorité de l'hémithorax gauche qui transmet mal les vibrations.

A l'auscultation : R.A.S. à droite; à gauche, on entend un gros souffle tubaire dans la partie supérieure de l'hémithorax.

Signes radiologiques.

En scopie : on voit une opacité généralisée du champ pulmonaire gauche, plus dense à la base avec rétraction pariétale, diaphragme remonté et attraction très importante du cœur et du médiastin vers la gauche.

La *radiographie* confirme l'aspect de la scopie (voir cliché 1).

Des *tomographies* pratiquées montrent que dans le plan 4, si la bronche souche gauche est bien visible, on ne peut percevoir de façon nette de ramifications secondaires. En outre, sur le plan 3, au-dessus du carrefour bronchique, on remarque une petite opacité dense qui nous semble correspondre à une calcification ganglionnaire (voir cliché 2).

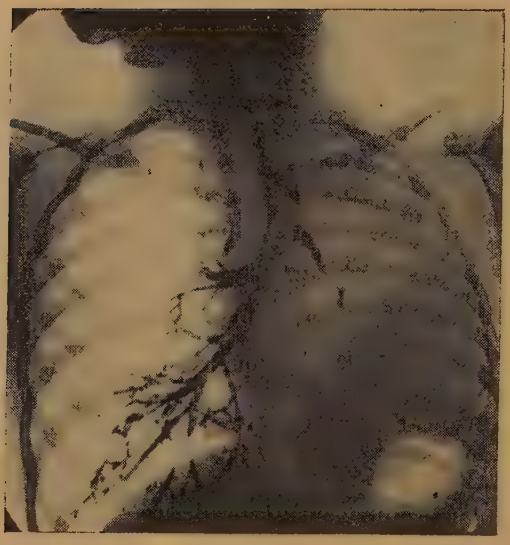
Bronchoscopie.

Trachée à muqueuse normale dont le flanc droit est un peu aplati. Eperon très attiré vers la gauche. Tout de suite après l'éperon, le bronchoscope butte dans un cul-de-sac à muqueuse rouge œdématiée, sans sécrétions anormales. L'examen minutieux est rendu impossible par la véritable danse dont les battements artériels l'animent. Ce fait est interprété à tort comme dû à l'indocilité de l'enfant qui se convulse. Le bronchoscopiste (Docteur Lacoste) conclut à une sténose complète de la bronche souche supérieure gauche à 1 cm. 1/2 environ de l'éperon trachéal. Liquide d'aspiration bronchique : B.K. négatif.

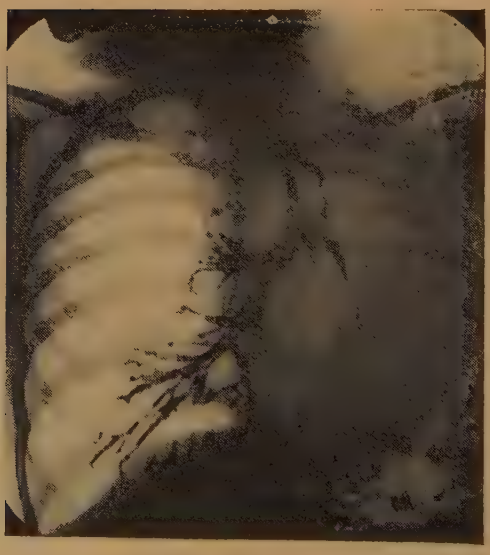
Se basant sur cette sténose, sur le virage de cuti et sur la présence de la calcification ganglionnaire de la coupe 3, le diagnostic est orienté sur une sténose consécutive à une maladie ganglio-bronchique de primo-infection tuberculeuse.

Une intervention chirurgicale est alors envisagée, mais refusée par la mère.

En avril 1952, l'enfant nous est à nouveau adressée pour



CLICHE III.
Bronchographie lipiodolée.



CLICHE IV.
Bronchographie lipiodolée.

pneumopathie aiguë de la base gauche, avec souffle tubo-pleural persistant à ce niveau.

La radioscopie nous montre qu'il est en rapport avec un petit épanchement de la base gauche qui est ponctionné. Le Rivalta est positif. Le liquide contient :

80 % de lymphocytes;
10 % de polynucléaires;
10 % de cellules endothéliales;
Pas de germes.

La malade est hospitalisée une vingtaine de jours durant lesquels l'épanchement se résorbe.

Une *bronchographie lipiodolée* est alors pratiquée.

Ce lipiodol montre un rudiment de bronche souche gauche dont l'extrémité inférieure reste imperméable au liquide de contraste. Par reflux, on obtient une bronchographie de l'arbre droit qui est normal (clichés 3 et 4).

La mère refuse à nouveau toute intervention. Mais un nouvel épisode infectieux lui donne à réfléchir, et elle consulte le Professeur Laumonier.

Un *électrocardiogramme* montre un tracé normal.

Le 6 *octobre* 1952, *intervention chirurgicale*. Après ouverture du thorax et exploration minutieuse, pas de poumon gauche. L'hémithorax est occupé dans sa partie supérieure par un gros thymus et comblé dans sa partie inférieure par le cœur. Le péricarde remonte très haut sur l'aorte. Le rudiment de bronche souche gauche y adhère par quelques franges graisseuses. Seule la partie inférieure et externe de l'hémithorax est pleuralisée. Nous tenons là l'explication des battements bronchiques qui avaient gêné l'examen lors de la bronchoscopie et aussi celle de l'épanchement de la base. Un essai d'hyperpression montre que l'air ne sort pas du rudiment bronchique. On pratique une bronchoscopie peropératoire qui contrôle aussi son imperméabilité et permet de voir, sur le bourrelet muqueux œdématié qui délimite le fond de la bronche, deux petits orifices latéraux. Sur chacun d'eux brille une perle de mucus. Après aspiration, ils s'avèrent impénétrables : orifice de glandes bronchiques ou de bronches aplasiées.

Après ablation du thymus, fermeture sur drainage. Suites un peu troublées par un épanchement avec température.

L'enfant est, aux dernières nouvelles, en bon état.

Le compte rendu de l'examen histologique du thymus est le suivant : masses à lobulation scléro-vasculaire, formées de follicules à centre clair, avec, çà et là, présence de corpuscules de Hassal. Il s'agit bien d'un thymus sans aspect de régression notable et sans aucune image tumorale sur ce fragment.

En résumé, cette fillette présente une absence congénitale du poumon gauche. Il existe un centimètre environ de bronche souche gauche et des rudiments de bronches aplasiées y sont appendus. Il n'existe pas de système vasculaire pulmonaire. Il n'a pas été décelé d'autres malformations organiques associées, mais l'examen a dû se limiter à une exploration clinique et chirurgicale.

Il n'a pu être pratiqué notamment d'angio-cardio-pneumographie.

(*Cette observation nous a été communiquée par : F. Piéchaud, P. Laumonier, G. Lacoste.*)

HISTORIQUE

Le premier cas d'agénésie pulmonaire a été décrit en 1787 par Haberlein.

Plus récemment, le sujet a été revu par :

— Hurwitz et Stephens en 1937 qui en rapportent 34 cas.
— Deweese et Howard en 1944 : 9 cas.
— Field en 1946 : 14 cas.
— Burger en 1947 : 11 cas.
— Plusieurs cas ont été décrits isolément et non incorporés dans les classifications précédentes.

Nous citerons :

— Wasmuht (1938), 1 cas.
— Heemstra (1939), 1 cas.
— Van Joost (1939), 3 cas.
— Pluriel (1939), plusieurs cas.
— Pruys (1939), 1 cas.
— Stokes et Brown (1940), 1 cas.
— Gauhey (1945).
— Field (1946).
— Mitchell (1946).
— Pierson (1946).
— Bowden (1947).
— Nesbit (1947).
— Yount (1948).

En janvier 1951, Brimblecombe rapporte 4 cas nouveaux et en compte 84 décrits dans la littérature.

1 cas plus tardif décrit en octobre 1951 par Fouquet et le cas que nous rapportons dans cette étude montent donc à 86

le nombre de cas d'agénésie pulmonaire décrits dans la littérature.

Nous avons rapporté dans notre thèse les 54 cas décrits dans les trois classifications de Hurwitz et Stephens, Deweese et Howard, Burger.

Nous y avons ajouté quelques cas que nous avons nous-même relevé dans la littérature.

TABLEAU DES DIFFERENTS CAS D'AGENESIE PULMONAIRE

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
1.	HABERLEIN. (« Akad. zu. Wien », I : 271.) 1787.	Soldat 20 ans.	Gauche	Ni bronches, ni vaisseaux pulmonaires gauches. Hémithorax gauche rempli de liquide sérofibrineux. Poumon droit normal.
2.	HEIN. (« Wehnschr. f. d. ges. heilk., p. 536.) 1837.	Mâle 6 semaines cyanose.	Droit	Vaisseaux pulmonaires droits absents. Rudiment de bronche droite. Défaut de la paroi ventriculaire. Persistance du foramen ovale. Artère pulmonaire sténosée à la base du cœur. Poumon gauche irrigué par le canal artériel.
3.	MASCHKA. (« All. Wien. Med. Ztg. », p. 78.) 1862.	Enfant né à 7 mois vécut 2 heures.	Droit	Cœur dans l'hémithorax droit. Bronche représentée par un petit sac pisiforme. Vaisseaux pulmonaires droits absents. Poumon gauche unilobé. Œsophage terminé en cul-de-sac à mi-chemin. Imperforation de l'anus.
4.	GRUBER (W.). (« Œsterr. Ztschr. f. Prak. Heik. », 16 : 7.) 1870.	Femelle Mort-née.	Droit	Ni vaisseaux, ni bronches pulmonaires droites. Poumon gauche unilobé avec une seule veine pulmonaire.
5.	HERRERO (F.). (« Corresp. méd. », 9 . 372.) 1874.	Mâle 65 ans.	Gauche	La trachée non divisée se continue dans la bronche droite. Poumon droit hypertrophié.
6.	STEIN. (« Fürst, Gerhardt's Haudb. d. Kinder. Kr. », 3 : 353.) 1878.	Enfant 6 semaines.	Droit	Vaisseaux pulmonaires droits absents. Bronche droite rudimentaire.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
7.	HABERLEIN. (« Rev. mens. des mal. de l'enfance », 2 : 554.) 1884.	Soldat 24 ans.	Droit	Pas de bronche droite. L'artère pulmonaire entre sans se diviser dans le poumon gauche. Hydrothorax droit. Poumon gauche hypertrophié avec 2 bronches qui y pénètrent.
8.	THEREMIN. (« Rev. mens. des mal. de l'enfance », 2 : 554.) 1884.	Femelle 11 jours.	Gauche	La trachée se continue avec la bronche droite. Petit nodule cartilagineux sur le côté de la bronche gauche. Poumon droit unilobé. Aucune veine pulmonaire n'entre dans l'oreillette gauche. Elles se réunissent pour former un grand vaisseau qui communique avec une veine azygos distendue.
9.	THEREMIN. (« Rev. mens. des mal de l'enfance », 2 : 554.) 1884.	Femelle 127 jours.	Gauche	La trachée se continue avec la bronche droite. Les vaisseaux pulmonaires gauches sont absents. Le poumon droit imparfaitement séparé en deux lobes. Les veines du poumon droit se jettent dans la veine azygos.
10.	GRUBER (« Virchow's Arch. », 102 : 11.) 1885.	Fœtus femelle.	Gauche	La trachée se divise en trois branches dans le hile du poumon droit. Poumon droit unilobé. L'artère pulmonaire se divise en une branche droite et en canal artériel. Une seule veine se jette dans l'oreillette gauche.
11.	BELL. (« Anat. and Physiol. of human body », 5th ed., p. 416.)	Jeune mâle.	Gauche	Ni bronche, ni vaisseaux pulmonaires gauches. Hydrothorax gauche.
12.	BELL. (Id.)	Mâle 24 ans. Dyspnée depuis sa naissance.	Droit	Les deux bronches entrent ensemble dans le poumon gauche. Pas de vaisseaux pulmonaires droits.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
13.	MILLER. (« Trudi Obshtsh. Dietsk. Vrach. », 3 : 32.) 1894-95.	Mâle 4 semaines.	.....	Poumon gauche de la dimension d'un pois, appendu à une bronche mince. Pneumonie du poumon droit.
14.	MILLER. (Id.)	Mâle 6 semaines.	.....	Poumon gauche de la dimension d'une cerise appendu à une bronche étroite.
15.	MILLER. (Id.)	Femelle 2 jours.	.....	Poumon gauche (2 cm. de diamètre) appendu à une petite bronche, très étroite.
16.	TICHOMIROFF. (« Internat. Monatschr. f. Anat. u. Phys. », 12 : 24.) 1895.	Femelle 24 ans. Morte à la suite d'une pneumonie.	Gauche	Pas de bronche gauche. La trachée se divise en trois branches avant d'entrer dans le poumon droit.
17.	HANSON (R.). (« J. Am. Med. Ass. », 37 : 701.) 1901.	Femelle née à terme. Vécut 15 minutes.	Gauche	Bronche longue d'un cm. et demi. Cœur à droite. Poumon droit plus petit que normalement. Diaphragme ouvert à gauche avec saillie du grêle et une partie du colon dans la cavité pleurale.
18.	FINDLAYSON. (« Proc. anat. soc. Great Britain and Ireland », vol. XXXVIII.) 1901-02.	Enfant. Vécut quelques heures après la naissance.	Droit	La trachée se termine dans la bronche gauche. Vaisseaux pulmonaires droits non développés. Poumon gauche hypertrophié.
19.	GROSS (W.). (« Ziegler's Beitr. z. Path. Anat. », 37 : 487.) 1905.	Mâle 5 mois 23 jours.	Gauche	Bronche gauche en cul-de-sac. Vaisseaux pulmonaires gauches absents. Poumon droit hypertrophié, unilobé. Hypoplasie de la face, microphtalmie, artère rénale droite anormale et imperforation de l'anus.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
20.	ELLIS (A.-G.). (« Am. J. Med. Sc. », 154 : 33.) 1917.	Mâle. 8 ans.	Gauche	Vaisseaux pulmonaires gauches absents. Poumon droit hypertrophié avec 5 lobes. Hydropéricarde et végétations de la valvule mitrale.
21.	TEBBUT (A.-H.). (« Med. J. Australia », 2 : 480.) 1918.	Mâle 12 ans.	Gauche	Cœur à gauche. L'artère pulmonaire se divise en 2 branches avant d'entrer dans le poumon droit. Adhérences du péricarde. Endocardite des valvules mitrale et aortique.
22.	JARISCH. (« Wien. Klin. Wehnschr. », 32 : 736.) 1919.	Soldat 29 ans. Dyspnée et cyanose côté droit de la poitrine affaissé.	Gauche	Pas de plèvre. La bronche gauche se présente comme un tronc court. Médiastin déplacé à gauche ainsi que le cœur. Hémorragie péricardique. Poumon droit hypertrophié, unilobé, présentant une bronchopneumonie.
23.	LEVY (S.-C.). (« Am. J. Med. Sc. », 159 : 237.) 1920.	Mâle 49 ans. Thorax asymétrique.	Gauche	Ni bronche, ni vaisseaux pulmonaires gauches. Poumon droit hypertrophié. Pneumonie lobaire.
24.	MOHAMED (K.-S.-N.). (« Indian. Med. Gaz. », 58 : 262.) 1923.	Femelle 19 ans. Mourut en tombant dans un puits.	Gauche	Epaississement de la plèvre gauche. La trachée se continue dans la bronche droite. Poumon droit hypertrophié. Cœur déplacé à gauche. Hémorragie péricardique. 2 thymus : un dans la cavité pleurale gauche. Rate et foie déchirés. Cavité péritonéale pleine de sang.
25.	DANNHEISER (F.). (« Beitr. z. Path. Anat. », 76 : 87.) 1926.	Mâle 34 ans. Mourut d'une fracture de côtes.	Gauche	A gauche et derrière la crosse de l'aorte : tissu adipeux hémorragique. Le poumon droit hypertrophié s'étend dans la cavité pleurale gauche et est unilobé. Pas de septum membraneux sur toute la trachée. La partie inférieure comptait 26 anneaux cartilagineux et se divise en 2 branches entrant ensemble dans le poumon droit. Cœur déplacé à gauche. Trou de Botal fermé. Diverticule de Meckel et vaisseaux rénaux anormaux.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
26.	HEERUP (L.). (« Hospital », 70 : 1165.) 1927.	Femelle 72 ans. Mourut d'hémorragie cérébrale.	Gauche	Hémithorax gauche rempli par un gros cœur, le péricarde, les gros vaisseaux et du tissu adipeux. Le poumon droit était hypertrophié et emphysémateux et s'étendait dans l'hémithorax gauche.
27.	GILKEY (H.-M.). (« J. Mississipi Med. Ass. », 25 : 296.) 1928.	Mâle 6 mois. Diagnostic fait avant la mort. Dyspnée.	Droit	Ni bronche, ni vaisseaux pulmonaires droits. Absence du radius droit. Médiastin et trachée déplacés à droite.
28.	WELSCH (K.) (« Frankf. Ztschr. f. Path. », 36 : 192.) 1928.	Mâle 58 ans. Mourut à la suite d'un accident de moto.	Droit	Absence de vaisseaux pulmonaires droits et du pneumogastrique droit. Cœur et médiastin déplacés vers la droite. Légère hypertrophie du cœur. Poumon gauche hypertrophié. Augmentation des anneaux trachéaux. Au hile droit, 2 branches de la trachée se rendent au lobe supérieur et une au lobe inférieur. Petite scoliose de la région thoracique.
29.	FINNER. (« Clifton. Med. Bull. », 18 : 35.) 1932.	Mâle 22 mois. Dyspnée, cyanose et dénutrition.	Droit	Absence complète de l'artère pulmonaire et de la bronche droite. Cœur et médiastin déplacés à droite. Poumon gauche hypertrophié.
30.	HINNE et GERNEZ. (« Ann. d'Anat. path. », 10 : 503.) 1933.	Femelle Mort née.	Gauche	Cœur à gauche. Petit épanchement péricardique. Poumon droit hypertrophié, unilobé. Anencéphalie. Surrénales atrophiées.
31.	HEPNER. (« Arch. of Kinderh. », 103 : 92.) 1934.	Femelle 3 mois Cyanose et rétraction costale.	Gauche	Pas de vaisseaux pulmonaires gauches. Diaphragme gauche élevé. Poumon droit hypertrophié, incomplètement lobulé. Cœur à gauche. Rate accessoire.
32.	KNOTT. (« Ztschr. f. Kinderh », 56 : 338.) 1934.	Mâle 5 semaines.	Droit	Bronche droite absente. Cœur et médiastin déplacés à droite. Hypertrophie du poumon gauche. Bronchopneumonie.

N°s	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
33.	DYSON (J.-E.). (« J. Iowa. Med. Soc. », 24 : 442.) 1934.	Femelle de 6 mois. Affaissement du côté gauche de la poitrine.	Gauche	Ni bronche, ni vaisseaux pulmonaires gauches. Poumon droit montre de l'œdème, de l'emphysème et une pneumonie interstitielle.
34.	TONI (C.). (« La clin .péd. », 16 : 241.) 1934.	Femelle 4 mois. Dyspnée. Lipiodol impossible à cause de la cyanose. Le diagnostic porté était : hernie diaphragmatique.	Droit	Cœur et médiastin déplacés à droite. Hypertrophie du poumon gauche. Bronchopneumonie.
35.	MITCHELL (H.-E.). (« Ohio State M. J. », 32 : 950.) 1936.	Femelle 2 ans.	Droit	La malade ayant aspiré un corps étranger dans sa trachée, mourut soudainement. L'autopsie montra l'absence du poumon droit. Petite bronche droite rudimentaire terminée en cul-de-sac. Poumon gauche hypertrophié. Thymus hypertrophié occupant la demi-supérieure du thorax droit. Cœur et médiastin attirés vers la droite. Pas de vaisseaux pulmonaires droits.
36.	ELWARD. (« Radiology », 27.) 1936.	Mâle 43 ans. Dyspnée. Bronche souche gauche apparut sténosée à la bronchoscopie. On pensait à une tumeur du médiastin.	Gauche	Hypertrophie du poumon droit. Bronche souche gauche rudimentaire aboutissant dans un poumon gauche hypoplasié (3 cm. sur 1 cm. ½). Artère pulmonaire gauche étroite.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
37.	HURWITZ et STEPHENS (« Am. J. M. Sc. » 143 : 81-87.) 1937.	Femelle 7 semaines. On pensait à une atélectasie massive.	Gauche	Poumon gauche rudimentaire appendu à une petite bronche très étroite. Les veines pulmonaires gauches se jettent dans la veine azygos. Poumon droit hypertrophié.
38.	YAMPOLSKY (J.) and FOWLER (C.-D.). (« Arch. Pediat. », 55 : 293-296.) 1938.	Mâle 2 ans. Cyanose. Dyspnée.	Droit	Diaphragme élevé. Cœur déplacé à droite. Poumon gauche hypertrophié, unilobé. Poumon droit rudimentaire, atélectasié. Sténose congénitale de la bronche souche droite à 1 cm. de la caréna.
39.	MADIGAN (D.-G.). « Tubercle ». 22 : 144-153. 1941.	Femelle 23 ans.	Gauche	Dyspnée d'effort. Absence des bruits respiratoires à gauche. Asymétrie thoracique. Hémithorax gauche sombre. La bronchoscopie montra une bronche souche gauche très courte et se terminant en cul-de-sac.
40.	41. 42. 43.			
44.	MITCHELL (M.-E.). (« Ohio State M. J. », 32 : 950.) 1936.	Femelle 2 ans.	Droit	Poumon droit absent. Poumon gauche hypertrophié faisant hernie dans l'hémithorax droit. Bronche droite se terminant en cul-de-sac. Cœur déplacé à droite. Pas de vaisseaux pulmonaires droits.
45.	RIENHOFF (W.-F.) Jr. (« J. Thoracic. Surg », 6 : 254.) 1937.	Mâle 50 ans.	Gauche	Vaisseaux pulmonaires gauches absents. Petite bronche gauche rudimentaire.
46.	RIENHOFF (W.-F.) Jr. (« J. Thoracic. Surg. », 6 : 254.) 1937.	Mâle 4 mois ½.	Droit	Bronche droite et poumon droit absents. Septum interventriculaire persistant. Imperforation de l'anus.
47.	YAMPOLSKY (J.) and FOWLER (C.-D.). (« Arch. Pediat. », 55 : 298.) 1938.	Mâle 2 ans ½.	Droit	Cœur déplacé à droite. Poumon gauche unilobé. Poumon droit atélectasié. Sténose congénitale de la bronche souche droite à 1 cm. ½ de la carena.

N°	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
48.	JAMONI (A.) et ELLIS (A. G.). (« Am. J. M. Sc. », 196 : 824.) 1938.	Mâle. Prématuré, vécut 2 jours.	Gauche	Côté gauche de la poitrine revêtu de plèvre pariétale et contenant du liquide. Bronche gauche rudimentaire. Pas de tissu pulmonaire gauche.
49.	KILLINGSWORTH (W.-P.) et HIBBS (W.-G.). (« Am. J. Dis. Child. », 58 : 571.) 1937.	Femelle 72 heures.	Droit	Absence de poumon droit. Poumon gauche unilobé. Ni bronches, ni vaisseaux pulmonaires droits. Absence du rein et de l'uretère gauche. Un seul ovaire et une seule trompe de Fallope.
50.	CHOISSIER (R.-M.) et BLOEDORN (W.-A.). (« Internat. Clin. », 2 : 243.) 1939.	Mâle 43 ans.	Gauche	Symphyse pleurale. Poumon gauche mesurant 4 cm. et demi sur 1 cm. et demi. Petite bronche gauche. L'artère pulmonaire gauche est présente.
51.	DEWEESE et HOWARD. (« Radiology», 42 : 389.) 1944.	Mâle 6 mois.	Droit	Diagnostic pendant la vie par bronchoscopie. Poumon droit absent. Médiastin attiré à droite. Pas de bronche droite. Confirmation à l'autopsie.
52.	VALLE et GRAHAM. (« J. Thoracic. Surg. », 13 : 345.) 1944.	Femelle 41 ans.	Gauche	Confirmé par thoracotomie exploratrice. Médiastin déplacé à gauche. Absence du poumon gauche et des vaisseaux pulmonaires gauches. Petite bronche gauche rudimentaire sans tissu pulmonaire.
53.	FERGUSON et NEUHAUSER. (« Ann. J. Roentgenol », 52 : 459.) 1944.	Femelle 4 mois.	Droit	Poumon et bronche droits absents. Vaisseaux pulmonaires droits absents. Pneumonie interstitielle à gauche. Persistance du canal artériel.
54.	CASAUBON (A.), CUCULLU (L.-M.) et MOSQUERA (J.-E.). (« Arch. argent. de pédiatr. », 24 : 3.) 1945.	Femelle 5 mois ½.	Gauche	Poumon gauche : 2 cm. sur 1 cm. Absence de vaisseaux pulmonaires gauches. Défaut des septa interauriculaire et interventriculaire.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
55.	BURGER (R.-A.). (« Am. J. Dis. Child. », 73 : 481.) 1947.	Mâle 2 mois. Né à terme.	Droit	Absence congénitale du poumon droit. La trachée se continue dans la bronche gauche. Poumon droit : 2 lobes seulement : agénésie du lobe supérieur et de sa bronche. Hypertrophie du cœur droit. Pas de vaisseaux pulmonaires droits. Persistance du canal artériel et du foramen ovale.
56.	LEVI-VALENSI, etc. (« Soc. Med. Hôp. Paris », 25 juin 1948.	Femelle 5 ans. Visite systématique. Diagnostic fait par bronchoscopie.	Droit	Agénésie totale du poumon droit. La trachée se continue dans la bronche gauche. Pas d'éperon trachéal.
57.	FONTAN-VERGER, etc. (« J. Méd. Bordeaux ».) Mars 1947.	Femelle 20 jours. Dyspnée. Cyanose.	Droit	Poumon gauche hypertrophié. Agénésie des lobes supérieur et moyen droits sans ébauche bronchique. Présence du lobe inférieur. Pas d'autres anomalies par ailleurs.
58.	LELONG-VIALATTE, etc. (« Soc. Méd. Hôp. Paris ».) 5 mai 1950.		Gauche	Absence congénitale du poumon gauche, plus d'autres malformations homolatérales.
59.	BRIMBLECOMBE (F.-S.-W.). (« British. Journal of Tuberculosis ».) Janvier 1951.	Femelle.	Droit	Agénésie des lobes supérieur et moyen droits. Attraction du cœur et du médiastin vers la droite. En vie actuellement.
60.	id.	Femelle. Morte à 11 jours.	Droit	Agénésie des lobes supérieur et moyen droits. Poumon gauche hypertrophié. Cœur et médiastin attirés vers la droite. Pas d'autres malformations.

Nos	Auteurs	Cas	Poumon absent	Observations
61.	BRIMBLECOMBE (F.-S.-W.). (« British. Journal of Tuberculosis ».) Janvier 1951.	Femelle 4 mois. Morte à la suite d'une infection des voies respiratoires.	.....	Poumon gauche réduit : 2 x 1,5 x 0,6 cm. appendu à une bronche souche grêle. Artère pulmonaire gauche réduite. Poumon droit hypertrophié. Cœur droit hypertrophié. Persistance du foramen ovale.
62.	id.	Femelle 2 ans.	Gauche	Agénésie du poumon gauche. Cœur et médiastin déplacés à gauche. Affaissement thoracique gauche. Persistance du canal artériel.
63.	FOUQUET, HEIMANN, etc. (« Soc. Méd. Hôp. Paris ».) 5 oct. 1951.	Femelle 12 ans.	Gauche	Agénésie totale du poumon gauche. Ni bronche, ni vaisseaux gauches. Diagnostic fait par bronchographie et angiocardiopneumographie.
64.	PIECHAUD, LAUMONIER, LACOSTE. (« Journées de Phtisiologie du Sud-Ouest ».) Janvier 1953.	Femelle 8 ans.	Gauche	Agénésie totale du poumon gauche. Bronche gauche rudimentaire. Pas de vaisseaux pulmonaires gauches. Diagnostic fait par thoracotomie exploratrice.

CLASSIFICATION DES AGENESIES PULMONAIRES

Suivant le degré de la malformation, on peut distinguer quatre types :

1° Les deux poumons sont absents. La plèvre et les vaisseaux pulmonaires manquent. Cette malformation doit être excessivement rare. Une seule observation est connue, celle de Schmit.

2° L'un des poumons est absent. Une seule bronche souche se continuant directement avec la trachée. Il n'y a même pas d'indication de la deuxième bronche souche. L'artère pulmonaire donne une branche destinée au poumon unique et elle se trouve réunie à la crosse de l'aorte par le canal ou le ligament artériel. La seconde branche de l'artère pulmonaire n'est pas indiquée. Les veines pulmonaires manquent, elles aussi, du côté où le poumon est absent. Le rameau du pneumogastrique peut aussi manquer de ce côté. On signale aussi un amincissement du ganglion sympathique supérieur du côté déshabité.

3° L'un des deux poumons est absent, mais il y a indication de bronche. Ou bien, on observe un renflement plus ou moins accentué, de forme arrondie, cartilagineux, situé à la partie latérale de la trachée. Ou bien, la bronche, normale à son origine, se termine en cul-de-sac après un trajet plus ou moins long. Pas plus que dans la catégorie précédente, on n'observe d'artère ni de veines pulmonaires, ni de rameaux nerveux.

4° Les deux poumons existent. L'un d'eux est à peu près normal, mais l'autre, après un commencement de développement, a subi un arrêt, et il est resté rudimentaire.

Une bronche relativement bien constituée porte, à son extrémité, un corps ovoïde ou plus ou moins sphérique. Celui-ci est

situé dans le médiastin et ne présente pas trace de lobulation.

L'examen histologique a montré qu'il s'agit bien là de tissu pulmonaire atélectasié, avec des bronches ordonnées normalement.

Les vaisseaux pulmonaires existent, mais leur calibre est nécessairement réduit.

Remarques.

Ce dernier groupe ne correspond plus aux agénésies pulmonaires mais aux hypoplasies puisqu'il y a présence de bronches et de vaisseaux normalement ordonnés. Dans les cas d'agénésie pulmonaire cités dans la littérature, il y en a certains qui nous paraissent relever plutôt de ce dernier groupe et sont des hypoplasies pulmonaires très poussées (cas de Miller n°s 13-14-15, Yampousky n° 47, Casaubon n° 54).

Le cas que nous présentons dans cette étude nous paraît relever de la catégorie III.

Notons aussi que les agénésies pulmonaires peuvent porter sur la totalité de l'appareil respiratoire comme sur un seul poumon, comme enfin sur un lobe ou un segment de poumon. Là encore, nous ne parlerons d'agénésie que lorsqu'il y a absence totale du lobe ou du segment avec sa bronche et ses vaisseaux.

Plusieurs observations rapportent l'agénésie des lobes supérieur et moyen droits (Fontan, Verger, Mouliès, Martin) (Brimblecombe, cas 1 et 2).

EMBRYOLOGIE

Le début de l'appareil respiratoire est marqué par une végétation, en forme de gouttière verticale, de l'épithélium intestinal, sur la face ventrale de l'intestin céphalique, entre le 4e arc et le septum transversum (embryon de 3 mm., voir cliché 1). La séparation de l'œsophage s'accomplit par la fusion des deux bords opposés de cette gouttière, s'avançant dans la direction caudale-crânienne (formation du septum trachéo-œsophagien). A l'extrémité crânienne, le septum s'arrête court d'accomplir une séparation complète, laissant une communication avec l'œsophage : c'est le larynx.

A ce stade donc (embryon de 4 mm.), le tissu épithélial pulmonaire forme un sac tubulaire descendant devant l'œsophage et communiquant avec lui. Cette structure primitive représente le début des trois organes de la respiration : le larynx en haut, à l'extrémité communicante, la trachée dans la section intermédiaire et le poumon, plus bas, dans l'extrémité fermée.

La trachée.

Sa lumière est d'abord cylindrique, mais plus tard, avec le développement du mur membraneux dorsal, sa section transverse prend la forme d'un fer à cheval. L'épithélium se développe sans grand changement, excepté qu'il devient cilié. Les glandes apparaissent vers la fin de la 4e semaine, presque en même temps que le tissu élastique de la couche muqueuse. Les cartilages trachéaux commencent à apparaître aux endroits où on les trouvera en définitive. On reconnaît leur première formation comme condensation du tissu sur l'embryon de 17 mm. et le cartilage lui-même sur l'embryon de 20 mm. La différenciation est toujours plus précoce au voisinage du larynx.

La musculature apparaît sur le mur dorsal de la trachée avant que les anneaux deviennent cartilagineux.

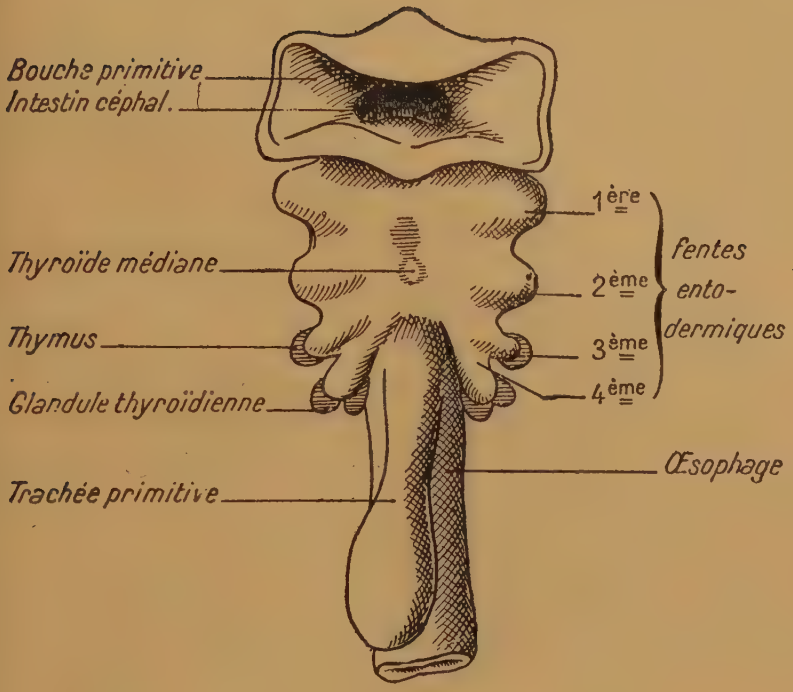
Les poumons.

L'extrémité caudale de la trachée primitive se bifurque et donne deux bourgeons latéraux. Les deux ébauches qui se forment ainsi par la bifurcation de la trachée, peuvent être considérées comme les bronches de bifurcation droite et gauche. Elles évoluent en refoulant devant elles la masse mésodermique qui les contient et peu à peu font saillie chacune dans l'étroite gouttière pleuro-péritonéale correspondante qui se dilate pour les recevoir. Elles prennent alors l'aspect d'un ovoïde, « éminences pulmonaires », elles sont appendues à la face interne de la gouttière par la bronche de bifurcation et entourées de tous côtés par la cavité de la gouttière. Celle-ci deviendra la cavité pleurale. Elle est encore en communication, du côté céphalique, avec la cavité péricardique, et du côté caudal avec la cavité péritonéale. Dans leur développement ultérieur, les poumons deviennent très volumineux, ils distendent les gouttières pleurales en refoulant les parois thoraciques latérale et antérieure et restent donc entourés chacun par une cavité pleurale complète, sauf au niveau du hile.

Les rudiments des bronches de bifurcation, ou bronches primaires, lorsqu'ils s'engagent dans les gouttières pleuro-péritonéales, sont revêtus d'une couche de mésenchyme limitée superficiellement par l'épithélium cœlomique. Cette couche mésenchymateuse s'accroît parallèlement aux bronches, elle formera tout le tissu pulmonaire et bronchique à l'exception de l'épithélium.

A la fin du premier mois, la bronche gauche a donné un bourgeon collatéral, la bronche droite a fourni deux bourgeons collatéraux.

Ainsi sont formées, à partir des bronches primaires les deux bronches lobaires gauches et les trois bronches lobaires droites ou bronches secondaires (voir cliché 2).



CLICHE I.

Intestin céphalique et ébauche pulmonaire chez un embryon de 4 mm.

CLICHE II.

Lobes pulmonaires déjà ébauchés. Embryon de 4 mm. ½.

Chaque bronche secondaire végète en donnant d'abord des bourgeons latéraux (mode de division monopodique). Plus tardivement, les bronches se multiplient en se bifurquant nettement, suivant le mode dichotomique.

Pendant tout leur développement, les bronches sont terminées par une extrémité renflée. Au 6e mois, ces renflements sont innombrables, ils se couvrent de diverticules nombreux et courts qui correspondent aux canaux alvéolaires de l'adulte et par une série de petits renflements contigus, les alvéoles et les cloisons alvéolaires apparaissent autour de chaque canal alvéolaire et constituent le parenchyme alvéolaire.

En somme, jusqu'au 6e mois se forment les bronches et l'appareil aérophore. Ensuite se développent les autres cavités du parenchyme pulmonaire, canaux alvéolaires et alvéoles, qui correspondent plus spécialement à la zone respiratoire proprement dite destinée à l'hématose.

Le poumon du fœtus à terme est formé d'un tissu très dense, on dit qu'il est atélectasique, car le parenchyme est serré, froissé comme une éponge pressée. Ce n'est qu'après les premières respirations que le parenchyme se déplisse et que les alvéoles deviennent nettement visibles. Du même coup, l'épithélium fœtal cubique des alvéoles s'étale et prend la disposition d'épithélium plat, endothéliforme de l'enfant et de l'adulte.

Remarques.

Il nous faut dire cependant que les opinions ne sont pas unanimes sur la nature exacte des phénomènes qui se déroulent à l'extrémité des bourgeons bronchiques et qui assurent la croissance des tubes. Pour la plupart des auteurs, les extrémités de ces tubes croissent sans cesse. D'autres bourgeons naissent sur ces extrémités et assurent la ramification. Ces bourgeons refoulent le mésenchyme environnant qui demeure ainsi passif. La croissance du poumon est alors typiquement centrifuge. Pour d'autres, la croissance en ramification dichotomique résulterait d'un double processus :

— un processus centrifuge : la croissance des tubes,

— et un processus centripète : la formation de cloisons (septa) mésenchymateuses qui diviseraient en branches les extrémités des bourgeons épithéliaux.

Il s'agit là d'un processus de subdivision continuelle des bourgeons par des cloisons conjonctives, subdivision qui pourrait s'observer, même après la naissance, dans les zones encore en croissance.

En somme, deux processus interviendraient : le poumon endodermique pousse en direction centrifuge mais il est continuellement divisé en direction centripète par une poussée active des cloisons conjonctives.

Un autre problème très obscur et très débattu de l'embryologie pulmonaire est celui de la formation des alvéoles. On admet actuellement que les alvéoles se forment dans le mésenchyme situé entre les canaux alvéolaires et les bronches, par suite d'un creusement progressif intra-mésenchymateux de cavités qui se dilatent peu à peu sous l'influence du fluide contenu dans les cavités respiratoires (liquide amniotique avant la naissance, air après la naissance).

Embryologie des artères pulmonaires.

Le bulbe artériel donne le tronc commun d'origine des artères pulmonaires. Les sixièmes arcs artériels ont donné chacun, par leur bord inférieur, une branche qui suit les bourgeons pulmonaires droit et gauche : artériæ pulmonales. L'artère pulmonaire gauche dérive donc de la portion initiale du sixième arc et de l'arteria pulmonalis gauche. L'artère pulmonaire droite dérive de la portion initiale du sixième arc et de l'arteria pulmonalis droite.

Les arteriæ pulmonales se divisent ensuite en suivant la répartition bronchique.

DEDUCTIONS EMBRYOLOGIQUES ET ESSAI D'HYPOTHESES PATHOGENIQUES

Dans son livre sur les malformations de l'homme et des animaux, Schneider consacre tout un chapitre aux agénésies et hypoplasies pulmonaires. De cette étude, nous avons relevé quelques remarques particulièrement intéressantes :

1° Un examen approfondi de la trachée chez des sujets porteurs d'agénésie pulmonaire, montre que les malformations peuvent parfois remonter plus haut qu'on aurait pu le penser. Grüber trouvait dans son cas une trachée rétrécie vers le bas alors que normalement elle s'élargit dans son tiers inférieur. D'autre part, les arcs cartilagineux forment des anneaux complets et le septum membraneux dorsal est absent (Grüber et Gross). Ceci pourrait nous amener à penser que l'origine des agénésies pulmonaires pourrait être au niveau de ces malformations trachéales.

2° La plèvre recouvre presque toujours l'hémithorax deshabité, même lorsqu'il y a absence totale du poumon, mais elle peut se réduire à une petite languette triangulaire plaquée contre la gouttière costo-vertébrale.

Ceci s'explique par le fait que l'embryologie pleurale est différente de l'embryologie du tube respiratoire. Il peut donc y avoir un arrêt du développement pulmonaire sans qu'il y ait arrêt du développement pleural.

Par contre, le développement de la plèvre est dirigé par le poumon qui grossit et qui la repousse devant lui et l'accole à la cage thoracique. Ceci explique que lorsque le poumon est absent, la plèvre puisse ne pas tapisser la cage thoracique et être réduite à une petite languette.

3° Dans les véritables aplasies ou agénésies pulmonaires,

les vaisseaux pulmonaires sont toujours absents. Il n'y a que dans les hypoplasies que l'on constate la présence des vaisseaux.

Certains ont voulu voir là la cause de l'agénésie pulmonaire, pensant que la malformation vasculaire primitive entraînait la malformation pulmonaire secondaire.

Il est bien établi actuellement que c'est justement l'hypothèse contraire qui est exacte. En effet, la bifurcation trachéale se fait chez l'embryon vers la quatrième semaine. Or, les artères pulmonaires qui partent des arcs dénommés pulmonaires (6e paire des arcs aortiques) se développent environ vers la 6e ou 7e semaine.

Leur développement étant plus tardif que celui du tube respiratoire, il est bien certain que leur absence est conditionnée par la malformation pulmonaire.

4° Le poumon présent est presque toujours hypertrophié. On a pensé, ayant aussi trouvé cette hypertrophie chez des nouveau-nés, que cette hyperplasie d'un poumon serait primaire et entraînerait une hypoplasie secondaire de l'autre poumon.

Cependant, cette hypertrophie est rare à la naissance et se développe presque toujours après pour compenser le manque de surface respiratoire. Il semble donc logiquement qu'elle est beaucoup plus secondaire que primaire par rapport à la malformation étudiée.

Hypothèses pathogéniques.

Les causes qui déterminent les arrêts de formation ou de développement du tube respiratoire nous sont à peu près inconnues. Diverses hypothèses pathogéniques ont été émises. En voici quelques-unes.

Causes mécaniques. — Meckel suppose qu'un épanchement pleural survenu au cours de la vie intra-utérine a pu déterminer une compression de l'organe puis son atrophie. Un semblable épanchement a été signalé dans plusieurs observations.

Une étroitesse du thorax, une absence totale ou partielle

du diaphragme avec hernie diaphragmatique ont été tour à tour mises en cause. Mais ce sont là des malformations inconstantes.

Klebs pense à des brides amniotiques. On s'explique mal une action aussi limitée de ces brides.

Atrophie du poumon par un processus analogue à celui qui détermine la disparition du poumon gauche chez le serpent (Meckel-Fleischmann).

Non dédoublement du bourgeon pulmonaire. — Hypothèse émise par Tichomiroff. Le bourgeon pulmonaire primitivement impair pourrait ne pas se diviser secondairement. En ce cas, on devrait observer une toute autre topographie pulmonaire et le poumon unique devrait avoir deux bronches.

Hérédité mendellienne récessive. — Brimblecombe rapporte deux cas d'agénésie pulmonaire chez des sœurs jumelles nées de parents cousins germains. Rapprochant ces cas de ceux observés par Yount (jumeaux porteurs d'agénésie pulmonaire) l'auteur pense que cette malformation serait liée à une hérédité mendellienne récessive non décrite jusqu'ici et qui serait confirmée par la consanguinité des parents. Brimblecombe conclut cependant que ces observations sont insuffisantes pour en déduire que les agénésies pulmonaires soient déterminées génétiquement, d'autant plus que le lieu et l'étendue de l'anomalie varie de cas en cas ainsi que l'association avec d'autres malformations.

Malgré la fréquence de l'association d'autres malformations, on n'a jamais relevé une rubéole maternelle qui pourrait être invoquée comme facteur étiologique.

En résumé. — Sur le mécanisme pathogénique de cette malformation, on ne peut se borner qu'à des hypothèses mais le manque de développement du système bronchique ne peut relever d'un facteur mécanique ou utérin. Il s'agit certainement de cause tenant à l'œuf lui-même puisqu'il est quasi-constant de noter d'autres malformations qui dépassent le cadre de l'ap-

pareil respiratoire. Après avoir vu l'embryologie de l'arbre trachéo-bronchique, on peut concevoir qu'un arrêt de développement survenant à toutes les époques, puisse donner lieu à des anomalies allant des hypoplasies pulmonaires les plus discrètes jusqu'à l'agénésie broncho-pulmonaire totale.

TABLEAU CLINIQUE

L'agénésie pulmonaire est une malformation assez rare, comme nous l'avons déjà dit. Theremin ne l'a observée qu'une seule fois sur 15.000 autopsies.

Sexe.

Sur 58 cas dont le sexe est rapporté, on note : 26 hommes et 32 femmes.

Poumon absent.

Sur ces 58 cas, le poumon est absent 33 fois à gauche et 25 fois à droite.

Age.

La majorité des cas rapportés se trouve chez les enfants âgés de moins de 2 ans et dans ce groupe, il y a 25 % de prématurés ou mort-nés.

Actuellement, le dépistage se fait surtout entre 2 et 10 ans, lors des examens radioscopiques systématiques si les signes fonctionnels n'ont pas attiré l'attention auparavant.

Les agénésies pulmonaires peuvent se rencontrer à tout âge et le plus vieux malade décrit par Heerup vécut jusqu'à 72 ans.

A l'examen.

Nous nous trouvons en général devant des enfants ayant un léger retard statural et pondéral. Leur cage thoracique peut être affaissée quoique dans la majorité des cas la symétrie soit parfaite. Il y a un certain nombre d'observations, dont celle que nous rapportons, qui montrent cependant un léger affais-

sement de la cage thoracique du côté atteint avec rétraction costale.

On peut trouver aussi une légère scoliose comme c'est le cas pour notre petite malade, à convexité regardant le côté atteint.

Signes fonctionnels.

Ils peuvent être nuls et l'agénésie est alors découverte à l'occasion d'une visite systématique. Parfois, le malade présente dès sa naissance, de la dyspnée et de la cyanose qui attirent l'attention. Mais ces signes peuvent disparaître ensuite au fur et à mesure que l'enfant grandit par hypertrophie et emphysème compensateurs du poumon présent.

Signes cliniques.

Il est classique d'avoir une matité franche et un silence respiratoire du côté atteint. Mais on peut parfois entendre la respiration à la partie supérieure du côté atteint, si le poumon présent, hypertrophié, vient faire saillie dans l'hémithorax vide, ce qui est assez fréquent.

On peut entendre un souffle tubo-pleural comme c'est le cas dans notre observation puisque la malade présentait une pleurésie de la base gauche.

L'épanchement pleural séro-fibrineux dans l'hémithorax vide a d'ailleurs été cité aussi dans d'autres observations : Haberlein (1), Jahuni (48), etc. L'auscultation cardiaque permet de voir que le cœur est déplacé du côté atteint, le plus souvent. Parfois aussi, mise en évidence de bruits cardiaques anormaux ou de souffles par suite de malformations cardiaques associées, assez fréquentes.

Signes radiologiques.

On est en présence d'un hémithorax sombre avec attraction importante du cœur et du médiastin en général. La partie supérieure de cet hémithorax peut parfois présenter une certaine clarté par rapport à la partie inférieure, d'opacité très dense.

Ceci est dû à ce que le poumon présent, hypertrophié, vient le plus souvent faire hernie dans l'hémithorax vide.

On note aussi une certaine élévation du diaphragme, et parfois une rétraction costale plus ou moins marquée.

Bronchoscopie.

Celle-ci peut révéler des défauts propres à la trachée : rétrécissement vers le bas, anneaux cartilagineux complets, absence du septum membranum. Le bronchoscope peut ensuite montrer :

— Soit une trachée qui se continue directement avec la bronche souche du poumon présent, sans existence d'éperon trachéal.

Soit l'existence d'un éperon et la bifurcation en deux bronches souches mais l'une parfaitement normale, tandis que l'autre, de calibre très étroit, se termine rapidement en cul-de-sac.

Bronchographie lipiodolée.

La bronchographie vient confirmer ce qui a été vu en bronchoscopie.

D'un côté, on obtient un arbre bronchique normal. De l'autre, il peut y avoir existence de bronche souche (petit segment court et étroit) mais sans ramification ou absence complète de tout segment bronchique.

Angiocardiopneumographie.

Cet examen est encore très peu pratiqué, mais nous en avons relevé un, fait dans un cas d'agénésie pulmonaire totale gauche chez une fillette de 12 ans (cas rapporté par Fouquet J., Mlle V. Heimann, M. Arnoldi) et qui nous semble des plus éloquents pour le diagnostic de la malformation.

Cet examen montrait une absence totale d'artère pulmonaire et de réseau vasculaire gauches. Le réseau intrapulmonaire droit était très développé avec des veines de gros calibre.

Le cœur déporté à gauche, le ventricule droit affleurant la

paroi thoracique gauche. Le ventricule gauche était postérieur. Il y avait inversion de la crosse aortique qui se déroulait de gauche à droite.

Cet examen nous paraît être un élément sérieux pour le diagnostic, mais de même que Brimblecombe ne juge pas une bronchoscopie inoffensive chez un nouveau-né atteint de cette malformation, dans les premiers mois de sa vie, nous n'osons proposer l'angiocardiopneumographie comme pratique courante chez un enfant suspect d'agénésie pulmonaire.

Autres malformations.

Les sujets présentent bien souvent d'autres malformations.

Les plus fréquentes sont les malformations cardiaques et rénales, d'un pronostic très sombre.

Persistance de communications inter-auriculaire ou inter-ventriculaire, du canal artériel. Lésions d'endocardite.

Absence d'un rein et d'un uretère. Absence des surrénales.

Sont signalées aussi, mais moins fréquemment :

— la communication entre l'œsophage et la trachée,
— la microphtalmie,
— l'imperforation de l'anus,
— l'absence d'ovaire et de trompe de Fallope,
— l'anencéphalie.

Quel est le contenu de la moitié thoracique privée de poumon ?

Le plus souvent, c'est le poumon présent, hypertrophié, qui vient faire saillie dans l'hémithorax vide et en combler la partie supérieure. La partie inférieure est occupée par le cœur.

Fréquemment aussi, comme c'est le cas dans notre observation, c'est un gros thymus qui vient combler la partie supérieure de cet hémithorax.

Le diaphragme est généralement remonté et on a signalé des hernies diaphragmatiques avec saillie dans l'hémithorax des organes abdominaux.

Parfois enfin, on peut trouver un épanchement pleural.

La cage thoracique peut être comblée aussi par du tissu graisseux. Presque toujours, le cœur est attiré du côté atteint.

Diagnostic.

Le diagnostic est un problème très délicat mais ces dernières années il a été fait sur les seuls symptômes cliniques dans une grande majorité des cas.

Diagnostic positif.

Un grand nombre de cas rapportés présente de la cyanose et de la dyspnée depuis la naissance, bien que ces signes disparaissent ensuite habituellement grâce à l'hypertrophie du tissu pulmonaire existant.

La présence de ces symptômes chez des nouveau-nés pourraient cependant amener le clinicien à poser un diagnostic d'agénésie pulmonaire, surtout s'il y a léger affaissement thoracique et existence d'autres malformations.

Il faudrait s'aider des examens complémentaires : bronchoscopie et bronchographie lipiodolée, angiocardiopneumographie mais nous avons vu que ces examens pouvaient ne pas être complètement inoffensifs dans les premiers mois de la vie.

Chez des enfants plus âgés et chez les adultes, ces examens sont d'une valeur incontestable.

Lorsqu'il n'y a ni symptômes, ni malformations associées, la découverte de cette malformation peut être le fait d'un examen systématique.

Diagnostic différentiel.

Nous sommes alors en présence, chez un enfant ou un adulte, d'une image radiologique montrant un hémithorax sombre.

Nous allons essayer d'envisager rapidement quelles sont les causes d'hémithorax sombre qui pourraient faire errer le diagnostic.

1° Dans la période qui suit la naissance, on pourrait pen-

ser à une « atélectasie massive ». L'asymétrie de la poitrine peut aider ici à suggérer une agénésie pulmonaire. La persistance des signes physiques anormaux et de l'image radiologique appropriée peut amener à faire le véritable diagnostic.

2° Le « développement anormal du thymus » dans l'enfance, comme peut le montrer occasionnellement la radio, peut se confondre avec une agénésie pulmonaire, particulièrement, si l'ombre du thymus se trouve d'un seul côté.

Ce fait a été décrit par Kemp, Morey et Emrys-Robert (1948) et dans quelques-uns de ces cas d'hypertrophie du thymus, le médiastin était déplacé jusqu'au bord interne de cette ombre, comme il arrive dans une agénésie pulmonaire partielle. Mais il est classique que l'ombre radiologique donnée par le thymus diminue avec l'âge, et le temps peut arriver à résoudre le problème.

3° La pénétration d'un « corps étranger » dans la bronche souche d'un poumon, qui, par obturation de celle-ci, peut donner une atélectasie brusque. Mais nous avons presque toujours ici la notion du corps étranger;

4° Le diagnostic le plus fréquemment porté est celui d'« atélectasie par compression bronchique ». Cette compression bronchique est due le plus souvent à une hypertrophie des ganglions médiastinaux consécutive à une coqueluche ou à une primo-infection tuberculeuse; parfois, cette compression est due à des kystes médiastinaux ou bronchiques.

C'est le diagnostic qui avait été porté pour la jeune malade de notre observation en s'appuyant sur la notion d'un virage de cuti-réaction récent et une calcification ganglionnaire que l'on avait cru voir sur les tomographies (plan 3).

Les examens bronchoscopique, bronchographique et angiopneumographique, sont seuls capables d'éclairer le diagnostic.

Nous avons éliminé ici volontairement toutes les causes d'hémithorax obscur dont le diagnostic ne prête pas à confusion. Citons rapidement : les pachypleurite, pleurésie, cancer broncho-pulmonaire, fibrothorax tuberculeux, etc.

Pronostic.

En présence d'un jeune malade porteur de cette malformation pulmonaire, la question qui se pose et non la moins angoissante, est celle de son avenir.

L'agénésie pulmonaire n'est cependant pas incompatible avec la vie. Heerup cite le cas d'une malade, porteuse de cette malformation, qui mourut à l'âge de 72 ans d'une hémorragie cérébrale.

Sur 50 cas analysés, on relève 11 cas de survie entre 19 et 62 ans chez des sujets morts de maladie intercurrente et montrant à l'autopsie l'absence congénitale d'un poumon.

Il semble surtout, en fait, que le pronostic de l'affection soit fonction des malformations associées, en particulier cardiaques ou rénales, beaucoup plus que de la malformation pulmonaire elle-même.

Horwitz et Stephens remarquèrent que sur 14 malades qui, porteurs de cette malformation, avaient dépassé 5 ans, il y en avait 11 chez qui le poumon gauche manquait et 3 à qui il manquait le poumon droit. Ceci est à rapprocher des constatations faites chez les pneumonectomisés pour lesquels l'ablation du poumon gauche semble être moins grave que celle du poumon droit.

Si nous nous rapportons à l'observation que nous avons citée, nous voyons que cette jeune fillette, à part un léger retard pondéral, semblait très bien supporter son agénésie. A noter qu'elle avait eu une broncho-pneumonie et une coqueluche sans incidents spéciaux.

Nous pouvons donc conclure que lorsque la malformation est isolée, elle peut être parfaitement compatible avec la vie. Une menace pèse cependant sur l'avenir de ces malades : celle des infections respiratoires, mais beaucoup moins grave à l'heure actuelle, grâce aux antibiotiques que nous possédons.

Traitement.

En fait, le traitement de cette malformation est nul.

Cependant, chez des sujets porteurs de cette malformation, le traitement peut être d'une importance capitale, soit préventif, soit précoce, vis-à-vis des infections respiratoires.

Il faudra savoir utiliser une chimiothérapie précoce et intensive. Toutes les mesures devront être prises pour éloigner les infections respiratoires, y compris le traitement des voies respiratoires supérieures qui peuvent être une source d'infection.

Lorsque la cuti-réaction est négative, Fouquet préconise la vaccination par le B.C.G.

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude, nous sommes amenés aux conclusions suivantes :

1. L'agénésie pulmonaire est une malformation rare, d'origine inconnue. Arrêt dans la formation ou le développement du tube respiratoire primitif, à une période très précoce. Plusieurs hypothèses pathogéniques ont été émises à ce sujet, mais aucune ne paraît devoir être spécialement retenue.

2. Autrefois, l'agénésie pulmonaire était une simple découverte d'autopsie. Actuellement, elle peut se discuter comme diagnostic différentiel notamment chez les nouveau-nés dyspnéiques et cyanosés pour lesquels la radio montre un hémithorax sombre.

3. Les cliniciens actuels, aidés dans leurs recherches par les moyens d'investigation modernes, pourront désormais faire un diagnostic exact de cette malformation, durant la vie, chez les sujets qui en sont porteurs.

4. Ceci permettra de pouvoir instituer un traitement préventif ou précoce des infections respiratoires qui pourraient survenir chez ces sujets et seraient d'autant plus graves que ceux-ci ne possèdent qu'un seul poumon.

5. Le problème le plus délicat est celui de l'avenir des sujets porteurs d'une telle malformation. Si le pronostic est grave lorsqu'il y a association d'autres malformations (cardiaques ou rénales en particulier), il nous paraît favorable lorsque la malformation pulmonaire est isolée.

SERMENT

En presence des Maîtres de cette Ecole, de mes Condisciples je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes Confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure puissé-je avoir un sort contraire

VU

Le 22 juin 1953.

Pour le Doyen.

L'Assesseur :

R. SIGALAS

Le Président de Thèse

PIÉCHAUD.

Vu et permis d'imprimer

Bordeaux, le 27 juin 1953

Le Recteur,

E. DELAGE

BIBLIOGRAPHIE

ALLEN et AFFELBACH. — *Surg. Gynec. Obstet.*, 1925, 41 : 375.

AREY (L.-B.). — *Developmental Anatomy*, ed. : 3, 1934 (Philadelphia, W.-B. Sannders Company), p. 210.

BOHNHOLTZER (E.). — Unilateral Agenesia of the lung. *Beitr. z. path. Anat. w. z. allg. Path.*, 1938, 101 : 614.

BOWDEN (K.-M.). — Absence of righ lung congenital cystic malformation of the left lung, *M. J. Australia*, 24 mai 1947, 646-647.

BRIMBLECOMBE (F.-S.-W.). — Agénésie pulmonaire, *British Journ. of Tuberculosis*, janvier 1951, 45 : 7-14.

BUPP (F.). — Total aplusia of one lung, *Zentralblatt Allg. Path.*, mai 1949, 85 : 85-88.

BURGER (R.-A.). — *Am. J. Dis. Child.*, avril 1947, 77 : 481-488.

CASAUBON, CUCULLU, MOSQUERA. — *Arch. Argent. de Pediat.*, juillet 1945, 24 : 3-12.

DEWEESE (E.-R.) and HOWARD (J.-C.). — Congenital absence of one lung, *Radiology*, 1944, 42 : 389.

DEWEESE and HOWARD; FERGUSON and NEUHAUSER; VALLE (A.-R.) and GRAHAM (E.-A.). — Agenesis of the lung, *J. Thoracic. Surg.*, 1944, 13 : 345.

ELLIS (A.-G.). — Congenital absence of the lung, *Am. J. M. Sc.*, 1937, 154 : 33.

FERGUSON (C.-F.) and NEUHAUSER (E.-B.-D.). — Congenital absence of the lung and other anomalies of the tracheo-bronchial tree, *Am. J. Rœntgenol.*, 1944, 52 : 459.

FIELD (C.-E.). — *Arch. Dis. Childhood*, juin 1946, 25 : 61-75.

FONTAN (A.), VERGER (P.), MOULIÈS (A.), MARTIN (C.). — *J. Méd. Bordeaux*, mars 1947, 124 : 126.

FORMIJNE (P.). — Agenesia and hypoplasia of the lung, *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk*, 1938, 82 : 5482.

FOUQUET (J.) HEIMAN (M^lle) et ARNOLDI. — *Soc. Méd. des Hôp. Paris*, séance du 5 oct. 1951.

GARBER (R.-L.). — Congenital aplasia of the lung, *Am. J. Rœntgenol.*, 1945, 53 : 129.

GAUHEY. — Congenital aplasia, *Am. J. Rx*, fév. 1945, 53 : 129-131.

GEISSLER (J.). — Unilateral aplasia of the lung, *Zentralbl. f. Allg. Path. u. Path. Anat.*, 1941, 77 : 339.

GRUENFELD and GRAY (S.-H.). — Malformations of the lung, *Arch. Path.*, march 1941, 31 : 392.

GUIEYSSE-PÉLISSIER (A.). — *L'appareil respiratoire dans la série animale*, p. 157.

GUINARD (L.). — Anomalies et monstruosités chez l'homme et chez les animaux, *Précis de Tératologie.*

HABERLEIN. — *Akad. zu. Wien.*, 1787, 1 : 291.

HEEMSTRA (T.). — Agenesis of the right lung. Report of a case, *Nederl. Tijdschr. v. Geneesk*, 1939, 83 : 2750.

HEERUP (L.). — *Hospitalstidente*, 1927, 70 : 1167.

HURWITZ (S.) and STEPHENS (H.-B.). — Agenesis of the lung. A review of the litterature and report of a case, *Am. J. Med. Sc.*, 1937, 193 : 81.

KEIBELL and MALL. — *Humau Embryology*, vol. II, pp. 482-493.

KEMP (F.-H.), MORLEY (H.-M.-C.), EMRYS-ROBERTS (E.). — *Brit. J. Radiol.*, 1948, 21 : 618.

LELONG (M.), LEMOINE (J.), CHAROUSSET et LANGE. — Un cas d'absence congénitale du poumon, *Arch. Franç. Pédiatr.*, 1944, 2 : 31.

LELONG, VIALATTE, COUDER, GIFFARD. — Un cas d'absence congénitale du poumon gauche avec d'autres malformations homolatérales, *Bull. mens. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 5 mai 1950.

LESBRE. — *Traité de Tératologie.*

LÉVY, VALENSI, SUDAKA, EISENBETH. — Agénésie bronchique droite chez un enfant de 5 ans constatée par bronchoscopie, *Bull. mens. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 juin 1948.

MARINO (U.). — Unilateral agenesis of the lung, *Rev. d. Tisiol. Pract.*, 1936, 2 : 120.

MAZZEI (E.-S.). — Pulmonary and alveolar agenesis, *Tisiol. univ. nac. de Cordoba*, 1942, p. 233.

MITCHELL. — Agenesia of the right lung with death following aspiration of foreign body into left lung, *Ann. O.-R.-L.*, sept. 1946, 55 : 609-616.

Molina (A.), Sprinsky (P.). — Unilateral agenesia, *Arch. Argent. de Ftisiol.*, 1949, 25 : 16-31.

Naclerio (E.-A.), Huchberg (L.-A.). — *N. Y. St. J. Med.*, 1950.

Nesbit, Paul, Middleton. — Aplasie congénitale du poumon, 1 cas. *Am. J. R.*, avril 1947, 57 : 446-448.

Pierson. — *Ann. O.-R.-L.*, sept. 1946, 55 : 604-608.

Policard (A.). — Le poumon, *Structures et mécanismes à l'état normal et pathologique*, p. 12.

Policard (A.) et Gaby (P.). — Les bronches, *Structures et mécanismes à l'état normal et pathologique*, p. 136.

Pluriel (P.) and Piaggio (A.-A.). — Agenesia of the lung. Report of cases, *Arch. Urug. de Med. Cir. y Especialid.*, 1939, 14 : 9.

Pruys (W.-H.), Veen (R.), Zuidema (P.-J.). — Case of Pulmonary Aplasia, *Geneesk. Tijdschr. v. Nederl. Ind.*, 1939, 79 : 398.

Riddel (R.-J.). — *M. J. Australia*, 3 déc. 1949, II : 814-816.

Saxl (O.). — Diagnosis of agenesia of the lung, *Ann. Pœdiat.*, 1948, 154 : 180.

Schneider (P.) *in* Schwalbe (E.). — *Dic Morphologic der Missbildun-Am. J. Rx*, avril 1947, 57 : 446-448.

Stokes (H.-L.) and Brown (C.-J.-O.). — Agenesis of a lung. Report of a case, *M. J. Australia*, 1940, 1 : 49.

Toro (E.) and Sa (A.). — Congenital malformations of the lung, *Rev. San. y Assist. Social.*, 1944, 9 : 1389.

Van Joost (C.-R.-N.-F.). — 3 cases of congenital anomalies in children, *Geneesk. Tijdschr. v. Nederl. Ind.*, 1939, 79 : 1155.

Wasmuht (K.). — Hyperplasia of left lung and total agenesia of the right, 2 cases, *Frankfurt Ztschr. f. Path.*, 1938, 52 : 519.

Widermann (A.) and Peters (C.-H.). — Agenesis of the lung, *J. Pediat.*, 1946, 28 : 204.

Yount (F.). — *Ariz. Med. J.*, 1948, 5 : 48.